

Frontalnotemporalna demencija

Informacije za pogođenje osobe i njihove pripadnike

Kod frontalnotemporalnih loberdegeneracija (FTLD), prema stručnom izrazu za jednu cijelu grupu bolesti, može se razlikovati tri tipične kliničke slike: frontalnotemporalna demencija, semantična demencija i progresivna ne-tekuća afazija. Budući da se frontalnotemporalna demencija s odstojanjem najčešće pojavljuje, to se onda i slijedeće informacije odnosno s težistem na ta oboljenja. FTLD (zove se i „Pick-Komplex“) su okarakterizirane s jednim napredujućim procesom razaranja živčanih ćelija, koji je uglavnom ograničen na prednji dio velike kore mozga, dakle na čeone režnje i/ili na prednji dio sljepoočnog režnja. Već prema tome koji dijelovi su prvenstveno pogođeni, pokazuju se najrazličitiji simptomi i tokovi bolesti.

Frontotemporalna demencija (Morbus Pick)

Pripadnici osoba oboljenih od frontotemporalne demencije imaju iza sebe često jedan dugi put patnje radi neizvjesnosti dok ne dobiju pravu dijagnozu i time i pojašnjenje za često dramatične promjene osobe i ponašanje, koje je već od samog početka stoje na prednjem mjestu; više godina trajanja nije nikakva rijetkost.

Za to postoje više uzroka. U početnom stadiju se simptomi često ne primjećuju, jer ne sličici jedne „tipične demencije“, koja je je prožimana jako od Alzheimer-demencije. Mnogi pogođeni nisu pregledani od stručnjaka tako da stoga i ne dobiju dovoljno diferencirajuću dijagnostiku, a bez koje se jedna prava dijagnoza ne može postaviti; ostali demencijsko-screening-postupci kao npr. minimalno-status-test su kod jedne frontalnotemporalne demencije u pravilu nezamjetni, jer oni ne obuhvaćaju relevantna funkcionalna područja. Krive dijagnoze (npr. šizofrenija, manija, smetnje iz prisile) i iz toga proizlazeći pokušaji terapije, koji u tom slučaju naprave više štete nego koristi, nisu ni tako rijetke.

K tome dolazi još da su pogođeni uglavnom mlađi više nego „normalni“ oboljeli od demencije: bolest počinje naime već u srednjoj godišnjoj dobi odraslih između 40-60 godina, pri čemu je raspon (21-85 godina) jako velik. Osim toga se kod frontalnotemporalne demencije radi u usporedbi o jednom rijetkom obliku demencije. Ako glavni podaci i fale, njezin udio na svim demencijama procjenjuje se na najviše 10 posto. Kod osoba ispod 65 godina frontotemporalna demencija pojavljuje se jednako često kao Alzheimer-demencija.

Simptomatika i tok bolesti

Prednji dio mozga je za mnoge funkcije nadležan, koje naše ponašanje uz uobziravanje socijalnog konteksta usmjerava, kao npr. ciljano djelovanje, sposobnost za planiranje i odlučivanje, sposobnost za samorefleksiju i samokorekciju, ali i reguliranje emocija ili ciljane pažljivost. Kod jedne frontalnotemporalne demencije odgovarajuće se mijenja posebno osobnost kao i ponašanje pogođene osobe. Druge kognitivne sposobnosti, kao npr. sjećanje i orijentiranje uglavnom nisu pogođene i mogu još duže vremena normalno funkcionirati.

Iako se slika bolesti kod pojedinih osoba može jako razlikovati, postoji više karakterističnih simptoma.

- **Smetnje kod socijalnog ponašanja:** Tipično je jedno neprimjereno, netaktilno i neobuzdano, koji puta i bezobzirno ponašanje, koje pogođeni i sami kao takvo ne mogu zamijetiti. Njihov osjećaj odgovornosti i njihova sposobnost za kooperaciju se gube, oni više nemaju izbira prema drugim ljudima. Sposobnost za zanimanje i za vožnju ne postoje već u samom početku, često dolazi do jednog kriminalnog ponašanja (npr. krađa, prekršaji u prometu).
- **Smetnje u pobudi i u upravljanju ponašanjem:** Pogođeni djeluju često „kao“: oni se povlače i djeluju apatično, dok su prije bili aktivni i otvoreni; ili obratno imaju povećanu pobudu i bez savjeta („Putujući podsrek“). Tipični su i stereotipni, ritualizirani načini ponašanja, koje moraju uvijek sprovesti.
- **Emocionalno osiromašenje:** Sposobnost za simpatiju i empatiju se gube, pogođeni djeluju kao da im je sve svejedno i hladog osjećaja su.
- **Problemi kod prepoznavanja emocije:** Oni gube sposobnost za prepoznavanje osjećaja na utisku lica kod drugih ljudi, posebno izraženo kod negativnih osjećaja.
- **Gubitak uviđavnosti u bolest:** Oni se ne mogu prepoznati da su sami bolesni („Pa ide mi dobro“).
- **Smetnje pri zapažanju:** Pogođenima je lako skrenuta pažnja, djeluju razbacano, impulzivno i nemaju sposobnost izdržljivosti.
- **Smetnje kod govora i jezika:** Sposobnost izražavanja je osiromašena a poriv za pričanje sve se više gubi, iako sama sposobnost govora nije okrnjena. To se odražuje npr. kroz manjkavu spontanost, mučljivost ili bezjezičnost ali i kroz jaki

nagon za govorom, razvlačenjem govora ili stereotipnim ponavljanjima.

- **Promjena uobičajenog ishranjivanja:** Gubitak samokontrole i kontrole za djelovanje ali i osjećaj zasićenosti vode do toga da pogođeni neumjereno jedu i imaju ljubav za sasvim određena jela (katkada mora biti uvijek isto jelo) i razvijaju vruću glad za slatkim, pa to sve često vodi do debljanja.
- **Tok bolesti** može biti jako različit; u kasnijim stadijima su pogođene više kognitivne funkcije od procesa razgrađivanja i slika bolesti se sve jače izjednačava sa ostalim demencijama (npr. Alzheimerovoj bolesti). Trajanje oboljenja može biti i do 8 godina, ali može i jako varirati (2-20 godina). To ovisi između ostaloga i od starosti: što prije bolest izbije na površinu tim je jači njezin tok. Prognoza se pogoršava i kod ranog oštećenja motornih živčanih ćelija, što onda dovodi npr. do smetnji u kretanju ili oslabljenju mišića.

Semantična demencija

Kod ove podgrupe frontotemporalnih lobardegeneracija je rano oštećeno jedno područje dugotrajnog sjećanja, u kojem je naime pohranjeno faktično znanje i bogatstvo riječi. Uskora s time pojavljuje se kod te bolesti napredujući gubitak jezičnog znanja o ljudima, stvarima činjenicama ili značenjima riječi.

Predmete se više ne može imenovati, bogatstvo riječi biva sve uže. Govor je doduše tekuć i gramatički točan ali bez sadržaja; riječi se doduše ispravno izgovaraju i čitaju, ali se njihovo značenje ne razumije. U kasnijem toku se više ne može prepoznati čak ni poznati predmet ili lica prisnih osoba.

Epizodično sjećanje, u kojem su pohranjeni osobni događaji (životopis, osobni doživljaji), kao i sposobnost učenja ostaju relativno dobro sačuvani; suprotno Alzheimerovoj demenciji

pogođene osobe se mogu na aktualnije događaje bolje sjetiti nego na one starije događaje. I druge kognitivne funkcije također gotovo da i nisu okrnjene.

U daljnjem toku slika bolesti prelazi u jednu frontotemporalnu demenciju.

Progresivna ne-tekuća afazija

Kod progresivne ne-tekuće afazije pokazuje se propadanje živčanih ćelija vrlo rano na području govora, koje se označava kao Broca- i Wernicke-areal. Okrenjena je u prvom redu proizvodnja govora: pogođene osobe imaju veliku teškoću s govorom, ali ne i sa razumijevanjem.

Govor je mucav i ima pauza („telegramski stil“), gramatika je s pogreškama. Riječi se ne izgovaraju točno (glasovi fale), traga se za riječima (smetnja u biranju riječi) i upotrebljavaju se krive riječi koje često zvuče kao i one tražene. Govor i posebno duži govori zahtijevaju puno napora.

Razumijevanje riječi kao razumijevanje jednostavnih rečenica su relativno održani. Poteškoće razumijevanja u govoru nastaju prije svega kod kompliciranih i složenih rečenica. Osim toga pogođene osobe izgube već rano sposobnost za čitati i pisati.

Upadljivost u ponašanju vide se tek kasnije, druge kognitivne funkcije, npr. sjećanje, gotovo da i nisu okrnjene.

Kao i kod semantične demencije i ovdje se slika bolesti u daljnjem toku prelijeva u frontotemporalnu demenciju.

Uzrok i faktori rizika

Propadanje živčanih ćelija se kod frontotemporalne demencije kao i kod mnogih drugih frontotemporalnih lobardegenerativnosti (FTLD) izaziva kroz karakteristična, kuglasta uvijena tjelešca u pogođenim

živčanim ćelijama, koja se prema njihovom otkrivaču Arnold Pic nazivaju Pick-tjelešca ili Pick-ćelije. Pri tome se radi o prekomjernom taloženju normalnih bjelančevinastih tvari (Tau-protein i TDP-43). Stoga je prilično nepoznato koji faktori prouzrokuju taj patološki proces odlaganja a koji dovodi do masivnog nestajanja tkiva mozga u području čela i sljepoočnica.

Kod otprilike 50 posto pogođenih osoba dade se ustanoviti familijarno skupljanje tih FTLD-oboljenja. Stoga se danas polazi od toga da genetski faktori imaju jedno važno značenje. Do sada je identificirano više genskih mutacija koje kod nastajanja bolesti igraju jednu ulogu kao npr. za Tau-protein ili za hormonski sličan faktor progrenulin za rast, koji ispunjava funkciju zaštite osjetljivih živčanih ćelija i kod pogođenih osoba ga se proizvodi u premaloj količini. Kod 10 posto oboljenja poznat je jedan autosomalno-dominantni tok nasljeđa, to znači da se u dotičnim obiteljima bolest s jedne generacije prenosi na drugu generaciju s vjerojatnoćom od 50 posto.

Drugi faktori rizika do sada nisu poznati. **Starosna dob** igra doduše jednu izvjesnu ulogu, ali ne u toj mjeri kao kod drugih oboljenja od demencije, a koja pretežno u višoj starnosnoj dobi nastaju. Naočigled postoje **spolnospecifične razlike**, no uzrok za to je međutim nepoznat: od frontotemporalne i semantične demencije obole dvije trećine muškaraca, dok od progresivne ne-tekuće afazije tendencijalno pak više žena. Do sada nema nikakvih sigurnih ukaza da bi faktori kao npr. povećani tlak, oboljenja štitnjače, psihičke smetnje ili uporaba duhana i alkohola povećavali riziko da se oboli od jedne frontotemporalne lobardegenerativnosti.

Terapijske mogućnosti

Jedna se frontotemporalna demencije ne može niti izliječiti niti zaustaviti. Trenutno nema **nikakvih ciljanih terapija lijekovima** čije djelovanje bi sa studijama bilo zadovoljavajuće potvrđeno. Liječnje je u prvom redu usmjereno

da se tipične upadljivosti u ponašanju i u emocionalnom području ublaži. U tu svrhu se često upotrebljavaju antidepresiva ali i antipsihotika (neuroleptika) kao i antidementiva, koji na simptomatiku zbog njezinog mogućeg nusdjelovanja utječu pozitivno, međutim nisu baš nesporni. Na kraju kraja se u svakom pojedinom slučaju treba isprobati koji lijek je od koristi.

Do sada postoji malo znanstveno fundiranih iskustava o djelovanju **terapijskih zahvata bez lijekova** (npr. terapija ponašanja, ergoterapija, kognitivni trening, terapija muzikom). Jedno logopedijsko liječenje se preporuča kod smetnji govorne produkcije u ranom stadiju. Fizio-terapija može na neurološko-motorične probleme (npr. smetnje kod kretanja) povoljno utjecati. Jedno važno vrijednosno mjesto imaju i ponude kao aktivirajući trening, ples, crtanje ili izleti. Kod pacijenata s agresivnim ili nemirnim ponašanjem posebno su uspješne radi opuštanja tjelense aktivnosti.

Budući da pacijenti u najviše slučajeva uopće nemaju uvidavnost u bolest a i svoje ponašanje više ne mogu kontrolirati, to su onda i

terapeutska naprezanja zbog manjkave spremnosti osuđena na neuspjeh. Potrebno je između ostaloga puno strpljenja, sposobnosti osjećajnosti kao i puno tolerancije za frustraciju od strane pripadnika odnosno osoblja za njegu da bi se osobu pogođenu motiviralo na suradnju.

Potupiranje i školovanje pripadnika ali i drugih osoba za njegu i zbrinjavanje je u svezi s ovim posebno važno. Za pripadnike znači suživot s nekim koji boluje od frontotemporalne demencije jedno enormno psihičko, ali i finansijsko, opterećenje. Bez jedne podnošljive socijalne mreže (krug prijatelja, samopomaćujuća grupa, profesionalna pomoć), dovoljno informacija o bolesti, pomagajući savjeti za ophođenje s izazivajućim ili socijalno neugodnim ponašanjem kao i jednog dobrog „stresmenidžmenta“ se svakodneni izazovi na duži rok mogu teško svladati i mogu brzo dovesti do kronične preopterećenosti.

*Mr. Isabel Flamme
Klinička i psihologinja za zdravlje*